Síndrome de vasculitis: diagnóstico y tratamiento

Takahiro Okazaki , MD, PhD, [1] Shoshi Shinagawa , MD, [1] y Hidenori Mikage , MD [1]

J Gen Fam Med. 2017 abril; 18 (2): 72–78.

https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5689388/?report=classic

Abstracto

En pacientes con enfermedad del tejido conjuntivo, la lesión vascular inducida por síndromes de vasculitis primaria o secundaria puede provocar disfunción orgánica debido a la pérdida del suministro de nutrientes de la sangre. Dichos síndromes de vasculitis pueden ser refractarios al tratamiento y fatales. La nomenclatura y la definición de los síndromes de vasculitis se han revisado recientemente y las guías de práctica clínica para enfermedades asociadas con el síndrome de vasculitis están evolucionando. La presente revisión proporciona una visión general de los síndromes de vasculitis desde el punto de vista del diagnóstico y el tratamiento.

Palabras clave: diagnóstico, nomenclatura, terapia, síndrome de vasculitis

1. Introducción

La vasculitis sistémica se divide en dos categorías principales: síndrome de vasculitis primaria y síndrome de vasculitis secundaria. La primera es un tipo de vasculitis causada por la inflamación de los vasos sanguíneos, mientras que la segunda es inducida por las condiciones subyacentes, que incluyen enfermedades del tejido conectivo, tumores, infecciones y alergias a medicamentos. El síndrome de vasculitis primaria y el síndrome de vasculitis secundaria asociado a enfermedad del tejido conectivo se incluyen dentro del concepto de enfermedad autoinmune sistémica. La etiología de todos los trastornos de vasculitis es esquiva. Los síndromes de vasculitis primaria se clasifican según el tamaño patológicamente confirmado de los vasos afectados. Los planes de tratamiento están diseñados para adaptarse a las respectivas enfermedades. La Conferencia de Consenso de Chapel Hill (CHCC) en 1994 formó la base para la categorización de las enfermedades antes mencionadas.[1] Sin embargo, casi 20 años después, el CHCC se reunió nuevamente para definir los síndromes de vasculitis primaria y secundaria que no se definieron de otra manera en su reunión de 1994. Otro propósito de la conferencia fue el reexamen y unificación de la nomenclatura de nuevos tipos de síndromes de vasculitis y sus enfermedades asociadas (Tabla 1). [2] Esta revisión proporciona una visión general de esta nueva nomenclatura.

tabla 1. **Definición de vasculitis adoptada por la Conferencia de Consenso de Chapel Hill de 2012 sobre la nomenclatura de vasculitis**

Vasculitis de grandes vasos (LVV)	
Arteritis de Takayasu (TAK)	Vasculitis que afecta a las grandes arterias con más frecuencia que otras vasculitis. Las grandes arterias son la aorta y sus principales ramas. Arteria de cualquier tamaño puede verse afectada
Arteritis de células gigantes (ACG)	
Vasculitis de vasos medianos (MVV)	
Poliarteritis nodosa (PAN)	Vasculitis que afecta predominantemente a las arterias medias definidas como las principales arterias viscerales y sus ramas. Cualquier arteria de tamaño puede verse afectada. Los aneurismas inflamatorios y las estenosis son comunes
Enfermedad de Kawasaki (EK)	
Vasculitis de pequeños vasos (SVV)	Vasculitis que afecta predominantemente a los vasos pequeños, definidos como pequeñas arterias intraparenquimatosas, arteriolas, capilares y vénulas. Las arterias y venas medianas pueden verse afectadas.
Vasculitis asociada a ANCA (VAA)	
Poliangitis microscópica (MPA)	Vasculitis necrosante, con pocos o ningún depósito inmunitario, que afecta predominantemente a vasos pequeños (es decir, capilares, vénulas, arteriolas y arterias pequeñas), asociada con mieloperoxidasa (MPO) ANCA o proteinasa 3 (PR3) ANCA. No todos los pacientes tienen ANCA. Agregue un prefijo que indique reactividad ANCA, por ejemplo, MPO-ANCA, PR3-ANCA, ANCA negativo
Glanulomatosis con poliangitis (GPA) [a] (antigua glanulomatosis de Wegener)	
Granulomatosa eosinofílica con poliangeítis (EGPA) [a] (antiguo síndrome de Churg-Strauss)	
Vasculitis por inmunocomplejos	

Enfermedad de la membrana basal antiglomerular (Anti-GBM) [a] (antiguo síndrome de Goodpasture)	Vasculitis con depósitos moderados a marcados en la pared de los vasos de inmunoglobulina y/o componentes del complemento que afectan predominantemente a los vasos pequeños (es decir, capilares, vénulas, arteriolas y arterias pequeñas). La glomerulonefritis es frecuente.
Vasculitis crioglobulinémica (CV)	
Vasculitis IgA (IgAV) [a] (antigua púrpura de Henoch - Schönlein)	
Vasculitis urticarial hipocomplementémica (HUV) (vasculitis anti-C1q)	
Vasculitis de vaso variable (VVV)	
Enfermedad de Behçet (EB)	Vasculitis sin tipo predominante de vaso involucrado que puede afectar vasos de cualquier tamaño (pequeños, medianos y grandes) y tipo (arterias, venas y capilares)
Síndrome de Cogan (SC)	
Vasculitis de un solo órgano (SOV)	
Vasculitis leucocitoclástica cutánea	Vasculitis en arterias o venas de cualquier tamaño en un solo órgano que no presenta características que indiquen que es una expresión limitada de una vasculitis sistémica. El órgano afectado y el tipo de vaso deben incluirse en el nombre (p. ej., vasculitis cutánea de vasos pequeños, arteritis testicular, vasculitis del sistema nervioso central). La distribución de la vasculitis puede ser unifocal o multifocal (difusa) dentro de un órgano. Algunos pacientes originalmente diagnosticados con SOV desarrollarán manifestaciones adicionales de la enfermedad que justifican redefinir el caso como una de las vasculitis sistémicas (p. ej., arteritis cutánea que luego se convierte en poliarteritis nodosa sistémica, etc.)
Arteritis cutánea	
Vasculitis primaria del SNC	
aortitis aislada	
Otros	
Vasculitis asociada a enfermedad sistémica	
Vasculitis lúpica	Vasculitis que está asociada y puede ser secundaria a (causada por) una enfermedad sistémica. El nombre (diagnóstico) debe tener un prefijo que especifique la enfermedad sistémica (p. ej., vasculitis reumatoide, vasculitis lúpica, etc.)
vasculitis reumatoide	
vasculitis sarcoide	
Vasculitis policondritis recidivante	
Otros	
Vasculitis asociada a probable etiología	
Vasculitis crioglobulinémica asociada al virus de la hepatitis C	Vasculitis que se asocia con una probable etiología específica. El nombre (diagnóstico) debe tener un prefijo que especifique la asociación (p. ej., poliangeítis microscópica asociada a hidralazina, vasculitis asociada al virus de la hepatitis B, vasculitis crioglobulinémica asociada al virus de la hepatitis C, etc.)
Vasculitis asociada al virus de la hepatitis B	
Aortitis asociada a sífilis	
Vasculitis por inmunocomplejos asociada a fármacos	
Vasculitis asociada a ANCA asociada a fármacos	
Vasculitis asociada al cáncer	
Otros	

[a] La enfermedad a la que se cambió una nomenclatura (Las nuevas nomenclaturas se expresan en negrita). Revisado de la referencia [2] .

2. Concepto de Síndrome de Vasculitis para el Diagnóstico

La base fisiopatológica de las características clínicas de la vasculitis primaria está relacionada con el hecho de que los vasos sanguíneos suministran oxígeno para mantener la función de los órganos sólidos y el intersticio. Como resultado de la inflamación de los vasos sanguíneos, el sangrado causado por la ruptura de las estructuras vasculares (secundario a la inflamación) o la interrupción del flujo sanguíneo puede provocar una disfunción orgánica. Esto ocurre en el área local de la lesión vasculítica así como en los órganos viscerales y el intersticio en el área de perfusión periférica. Con respecto al diagnóstico del síndrome de vasculitis primaria, es importante sistematizar los síntomas localizados individuales que, a primera vista, parecen ser independientes. El médico debe evaluar si tales síntomas localizados individuales son o no el resultado de la isquemia causada por la inflamación de los vasos sanguíneos o debido a síntomas que surgen como resultado de una hemorragia. Por lo tanto, en lugar de tener en mente un diagnóstico de vasculitis individual subdividida, es más importante que los médicos comprendan el proceso de diagnóstico del síndrome de vasculitis (Figura 1) y los síntomas clínicos de vasculitis.

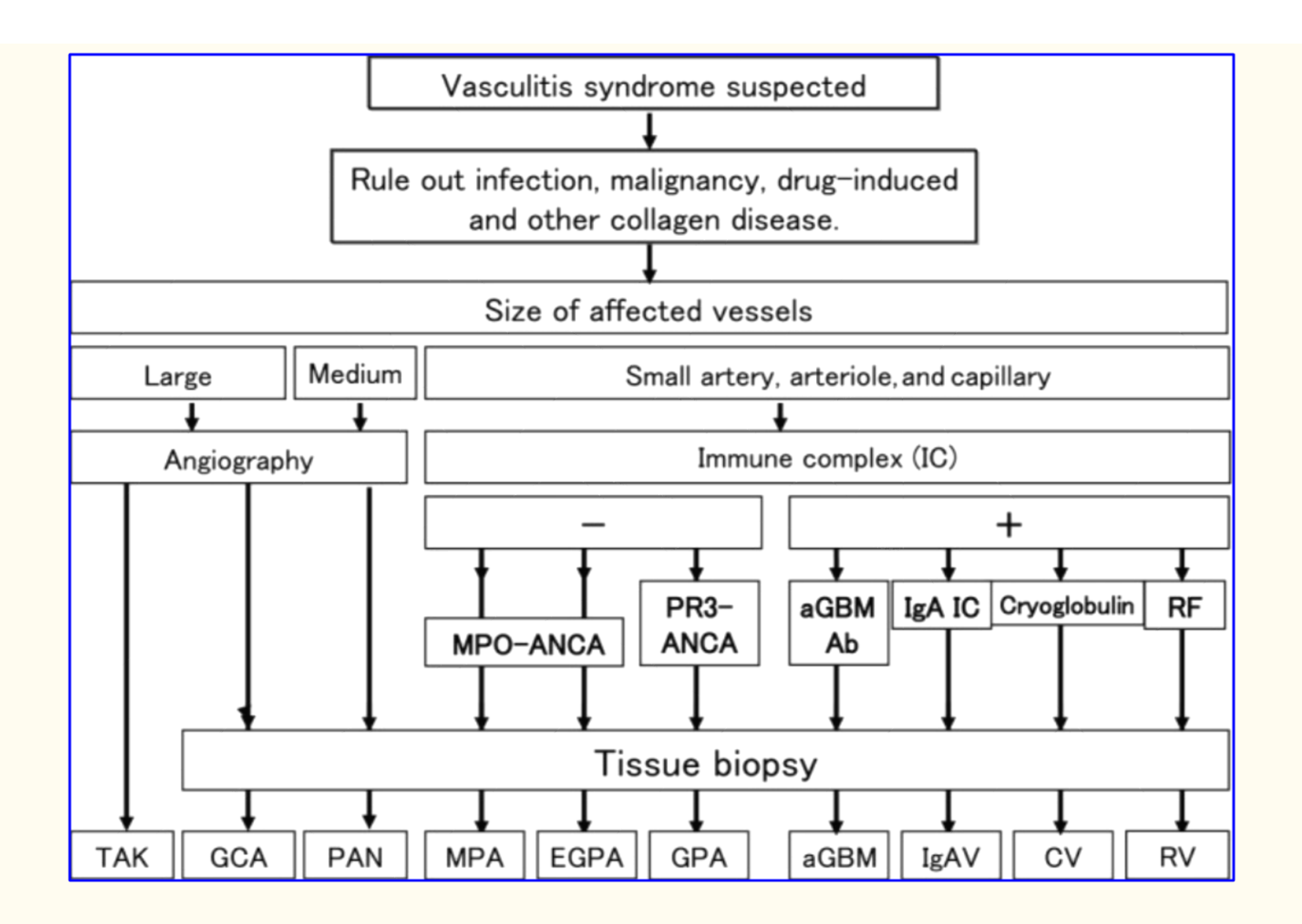


Figura 1. **Aproximación al diagnóstico del síndrome de vasculitis. TAK** , arteritis de Takayasu; **GCA** , arteritis de células gigantes; **PAN** , poliarteritis nodosa; **MPA** , poliangitis microscópica; **EGPA** , granulomatosis eosinofílica con poliangitis; **GPA** , granulomatosis con poliangitis; **aGBM** , enfermedad de la membrana basal antiglomerular; **Ig AV** , vasculitis IgA; **CV** , vasculitis crioglobulinémica; **VD** , vasculitis reumatoide. Revisado de la referencia [3]. La enfermedad de Kawasaki está excluida en este procedimiento de diagnóstico porque el procedimiento de diagnóstico para la enfermedad de Kawasaki se basa únicamente en los signos y síntomas clínicos característicos.

3. Diagnóstico de síndromes de vasculitis

Las características clínicas de los síndromes de vasculitis primaria se pueden clasificar en gran medida en dos categorías: signos/síntomas sistémicos causados por inflamación y signos/síntomas viscerales localizados específicos de los órganos afectados (Tabla 2). [3] Los signos/síntomas que podrían evocar la posibilidad de un síndrome de vasculitis se describen a continuación.

Tabla 2. Manifestaciones viscerales de arteritis de vasos grandes/medianos y vasculitis de vasos pequeños

I. Manifestación visceral de vaso grande/mediano	
Arteria carótida común	Mareos, dolor de cabeza, síncope
Arteria maxilar	claudicación mandibular
Arteria oftálmica	Pérdida visual, ceguera
Arteria subclavia	Entumecimiento y sensación de frío en las extremidades superiores, fácil fatigabilidad, diferencia en la presión arterial entre el brazo derecho e izquierdo, déficit de pulso
Arteria renal	Hipertensión, insuficiencia renal
Arteria mesentérica	Colitis isquémica (dolor abdominal, melena, etc.)
Arteria coronaria	Angina de pecho, infarto de miocardio
Arteria pulmonar	Tos, esputo sanguinolento, disnea
II. Manifestación visceral de arteritis de vasos de pequeño calibre	
Piel	Livedo reticularis, nódulos subcutáneos, púrpura, úlcera cutánea, necrosis en la punta de los dedos de las manos y los pies
Nervio periférico	Mononeuritis múltiple

Músculos	Mialgia
Articulaciones	Artralgia
Riñón	Glomerulonefritis necrotizante semilunar
Tracto gastrointestinal	Úlcera gastrointestinal, hemorragia gastrointestinal
Corazón	Miocarditis, arritmia
Pulmón	Neumonitis intersticial, hemorragia alveolar pulmonar
Membrana serosa	Pericarditis, pleuritis
Ojo	Hemorragia retinal (pérdida visual), escleritis

Revisado de Ozaki et al. [3] .

3.1. Manifestaciones sistémicas

1. Fiebre de origen desconocido (FUO): en muchos casos, el paciente experimenta una fiebre alta y punzante de 38 a 39 °C.
2. Pérdida de peso causada por la inflamación.
3. Debilidad, malestar general.
4. Artralgias, dolores musculares: esta manifestación sistémica indica que la vasculitis se ha propagado sistémicamente, mientras que las manifestaciones localizadas resultan del suministro insuficiente de flujo sanguíneo local causado por la inflamación de los vasos sanguíneos. Se recomienda estudio histológico con biopsia en casos de mialgias localizadas.

Los síntomas sistémicos antes mencionados se observan con frecuencia entre las personas mayores con tumores malignos. Por lo tanto, durante el proceso de diagnóstico del síndrome de vasculitis, se recomienda realizar también exámenes de detección de tumores malignos. [4]

3.2. Síntomas locales

Los síntomas locales se caracterizan por la aparición simultánea (o secuencial) de síntomas de diferentes órganos afectados en un paciente con síndrome de vasculitis.

1. Signos/síntomas viscerales de vasculitis de vasos grandes y medianos. Dado que los vasos sanguíneos de tamaño grande a mediano van desde la aorta hasta los órganos, los signos/síntomas de la vasculitis son el resultado de una lesión en los órganos irrigados por los vasos afectados. Estos signos/síntomas incluyen déficit de pulso, claudicación mandibular, pérdida de visión y abdomen agudo. Especialmente en la vasculitis de vasos grandes, los médicos deben ser conscientes de la posibilidad de que cualquier tamaño de arteria pueda verse afectado, ya que una disminución de la presión arterial aórtica puede comprometer el flujo sanguíneo a todas las arterias corriente abajo.
2. Signos/síntomas viscerales de vasculitis de vasos pequeños. En los casos de exantema cutáneo, la llamada púrpura palpable es una característica distintiva que se desarrolla con frecuencia en los miembros inferiores. La mononeuritis múltiple es una manifestación clínica de vasculitis de las arterias medianas y pequeñas que alimentan los nervios afectados. En la etapa inicial, puede manifestarse como una alteración sensorial, como hiperestesia o hipoestesia, y, cuando es progresiva, conduce a una alteración motora que puede provocar caída de la mano o el pie. Las características clínicas de la vasculitis de vasos pequeños en el riñón incluyen las de la nefritis, como hematuria, proteinuria y cilindruria. En algunos casos, la hemorragia alveolar pulmonar causada por arteriolitis o venulitis en los pulmones se desarrolla con esputo sanguinolento y espumoso.

3.3. Hallazgos de laboratorio y estudios de imagen

1. Hallazgos generales de laboratorio: pueden estar presentes marcadores de inflamación aguda, como la tasa de sedimentación de eritrocitos (VSG), PCR y recuento de glóbulos blancos (WBC). En los casos de granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (EGPA), se observa un aumento significativo de eosinófilos. En ocasiones, se puede observar un alto nivel de actividad de la renina plasmática o positividad del antígeno del VHB en un paciente con poliarteritis nodosa (PAN).
2. Análisis de orina: incluso en su etapa inicial, se pueden encontrar proteinuria, eritruria, leucocituria y cilindruria en pacientes con poliangeítis microscópica (MPA). Sin embargo, en la PAN y la granulomatosis con poliangeítis (GPA), hay casos en los que los hallazgos urinarios anormales aparecen con el tiempo en lugar de inmediatamente.

3. Marcadores bioquímicos: en MPA, PAN y GPA, se puede observar disfunción renal, como elevación de la creatinina sérica, aumento del BUN y disminución del aclaramiento de creatinina. Como la neumonía intersticial es una de las características clínicas representativas de la MPA, también se puede observar un aumento en KL-6.

4. Anticuerpo anticitoplasma de neutrófilo (ANCA): en MPA y EGPA, es común (50%-80% de los casos) detectar mieloperoxidasa (MPO)-ANCA (patrón de tinción perinuclear [p] con un ensayo inmunofluorescente indirecto [IIF], p- ANCA). La prueba de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos suele ser negativa en PAN (<20% ANCA positivo). En GPA, la proteinasa 3 (PR3)-ANCA (patrón de tinción citoplásmica (c) con ensayo IIF, c-ANCA) es positiva (90%). En los últimos años, los factores genéticos, [5] factores del entorno biológico (la inducción de trampas extracelulares de neutrófilos [NET] a partir de neutrófilos causadas por infecciones bacterianas), [6] factores del entorno científico (fármacos antitiroideos, como el propiltiouracilo, [7]sustancias químicas ambientales atmosféricas como la sílice) se supone que son las causas de la positividad de ANCA. Es muy importante realizar una historia clínica detallada a través de una entrevista para distinguir la vasculitis primaria de la vasculitis asociada a factores genéticos o ambientales en un paciente con ANCA positivo y características clínicas equívocas de vasculitis.

5. Anticuerpo antimembrana basal glomerular (GBM): especialmente en los casos que presentan RPGN y/o hemorragia alveolar, es esencial sospechar enfermedad anti-MBG. El anticuerpo anti-GBM en suero es específico de los hallazgos de laboratorio para la enfermedad anti-GBM. Aunque existen varios métodos para detectar anticuerpos anti-GBM, como el ensayo IIF, el ensayo de hemaglutinación, el método de radioinmunoensayo (RIA) y el método de inmunoensayo ligado a enzimas (ELISA), el método RIA y ELISA tienen una sensibilidad superior (>95 %). y especificidad (>97%). [8]

6. Estudio de imágenes: se han utilizado radiografías simples de tórax y senos paranasales, ultrasonografía, TC, RM y termografía para confirmar la estructura anormal de la pared vascular y la disfunción del flujo sanguíneo. Si la enfermedad de Takayasu (TAK) en fase aguda está presente, el engrosamiento de la pared aórtica se tiñe densamente con gadolinio en la RM con contraste. Como la ARM puede delinear claramente si hay o no irregularidades, contracciones u oclusión de las paredes vasculares, esta modalidad de imagen suele ser útil para la interpretación de los síntomas relacionados con la isquemia. Además, puede ser posible localizar la inflamación aórtica mediante la tomografía por emisión de positrones (FDG-PET) con ^{18}F-fluorodesoxiglucosa. El aumento del metabolismo glucolítico en tejidos inflamatorios o tumores malignos es la justificación detrás del uso común de FDG-PET. [9]Los estudios de diagnóstico por imágenes del tórax (rayos X, CT, MRI) pueden mostrar sombras infiltrantes intersticiales en el campo pulmonar en un paciente con MPA. Las lesiones granulomatosas también pueden acompañarse de sombras infiltrantes en pacientes con EGPA y GPA. La PAN puede causar múltiples microaneurismas y/o contracciones en asociación con inflamación de arterias medianas y pequeñas. Los aneurismas pueden detectarse con frecuencia en las ramas de la aorta abdominal (p. ej., arterias renal, mesentérica y hepática) y pueden confirmarse mediante angiografía. Sin embargo, los aneurismas no suelen detectarse durante la fase aguda. En algunos casos, es posible detectar la alteración del flujo sanguíneo mediante MRA o el método Doppler ultrasónico. Sin embargo, en Japón, algunos médicos tienden a evitar la angiografía convencional debido a su invasividad y porque la PAN generalmente se puede diagnosticar mediante una biopsia.

7. Las pruebas fisiológicas: la electrocardiografía (ECG), la detección de ondas de pulso, la electroencefalografía (EEG), la electromiografía (EMG) y los estudios de conducción nerviosa son importantes para el diagnóstico del síndrome de vasculitis y para clasificar su gravedad. Los estudios de EMG y conducción nerviosa son cruciales para el diagnóstico del síndrome de vasculitis latente y para identificar los sitios de biopsia apropiados.

3.4. Biopsia de tejido

En cuanto a las vasculitis de pequeño vaso, es fundamental realizar pruebas de ANCA e inmunocomplejos. Sin embargo, estos son factores definitivos para el diagnóstico; más bien, la biopsia de tejido es el método de diagnóstico más importante para el síndrome vasculítico. Si es necesario diferenciar la vasculitis asociada a ANCA (VAA) de la vasculitis mediada por inmunocomplejos, es preferible preparar los materiales para la tinción con IIF antes de realizar la biopsia de tejido. Debido a que las lesiones primarias de la TAK están en la aorta y las de la enfermedad de Kawasaki (EK) están en las arterias coronarias, no es posible realizar una biopsia para el diagnóstico de estas enfermedades. Por lo tanto, en estos casos, el estudio de imagen diagnóstica juega un papel central en el diagnóstico. Para otros síndromes de vasculitis primaria, la biopsia de los vasos afectados es el método más útil para el diagnóstico.

Algunas consideraciones con respecto a la biopsia de tejido para la vasculitis sistémica son las siguientes:

1. Arteritis de células gigantes (ACG): una biopsia de la arteria temporal es esencial para el diagnóstico. A medida que se desarrollan lesiones segmentarias no contiguas en la GCA, es crucial preparar secciones seriadas de muestras de biopsia. [10]

2. PAN: aunque el hallazgo histológico típico de PAN es la angeítis necrotizante, que se caracteriza por necrosis fibrinoide en la túnica media, a menudo se observan lesiones antiguas y nuevas dentro de los mismos tejidos. Por definición, la PAN no incluye la inflamación de las arteriolas, las vénulas y los capilares, lo que significa que la PAN no está asociada con la glomerulonefritis.

3. MPA: el hallazgo histológico típico de MPA es la angeítis necrotizante en las arteriolas y los capilares de los riñones, lo que indica una glomerulonefritis necrotizante en semilunas.
4. GPA: el hallazgo de lesiones granulomatosas necrosantes con células gigantes en los sitios de lesión de las vías respiratorias superiores (p. ej., nariz, senos paranasales y paladar blando) es útil para el diagnóstico temprano. También se pueden encontrar varios patrones de glomerulonefritis en muestras de biopsia renal.
5. EGPA: las muestras de biopsia de nervios periféricos, músculos y pulmones con infiltración muestran vasculitis y granulomas con invasión prominente de eosinófilos.
6. Enfermedad anti-GBM: la glomerulonefritis semilunar difusa es una característica distintiva de esta enfermedad. La tinción IIF puede mostrar el depósito de IgG y C3 a lo largo de las paredes capilares glomerulares.
7. Vasculitis IgA (IgAV): la vasculitis necrosante se puede observar con vasos sanguíneos en el área desde la capa papilar hasta la capa reticular de la piel. Usando tinción inmunofluorescente, de acuerdo con las áreas donde se ha producido angeítis necrosante, se puede observar el depósito de IgA en áreas desde las células del endotelio vascular hasta la luz vascular.

Como se mencionó anteriormente, para diagnosticar un síndrome de vasculitis típico, los médicos deben recopilar información del paciente a través de entrevistas, exámenes físicos, pruebas de laboratorio, estudios de imágenes y examen histopatológico de muestras de biopsia. Esto permite establecer un diagnóstico de síndrome de vasculitis basado en los criterios de clasificación. Después del diagnóstico, el tratamiento debe comenzar lo antes posible. Sin embargo, puede requerir un tiempo considerable establecer un diagnóstico definitivo del síndrome de vasculitis. Durante el proceso de diagnóstico, algunos pacientes pueden experimentar un empeoramiento de su condición. Por lo tanto, en casos de síndrome de vasculitis, es necesario realizar pruebas y tratamientos rápidos, se debe considerar la hospitalización para aumentar la velocidad de este proceso. Más,

4. Tratamiento de Vasculitis

Para prevenir la insuficiencia orgánica irreversible provocada por la progresión de la vasculitis, es importante utilizar fármacos inmunosupresores para reducir la inflamación lo antes posible. También es fundamental mantener el flujo de sangre a través de los vasos afectados.

En la mayoría de los casos, el fármaco de primera línea para el tratamiento del síndrome de vasculitis es un corticosteroide. Algunos de los métodos de tratamiento para el síndrome de vasculitis típico se enumeran a continuación:

4.1. Tratamiento de la vasculitis de grandes vasos

El corticosteroide es efectivo para la mayoría de los pacientes con TAK y GCA. El fuerte efecto antiinflamatorio ha permitido a un médico comenzar la administración de esteroides en las primeras etapas de la enfermedad. Sin embargo, algunos casos de vasculitis son resistentes a los corticoides. Por lo tanto, se han realizado intentos para desarrollar nuevos métodos de tratamiento con inmunosupresores para controlar estos casos de vasculitis resistente a los esteroides (Figura 2).[11]

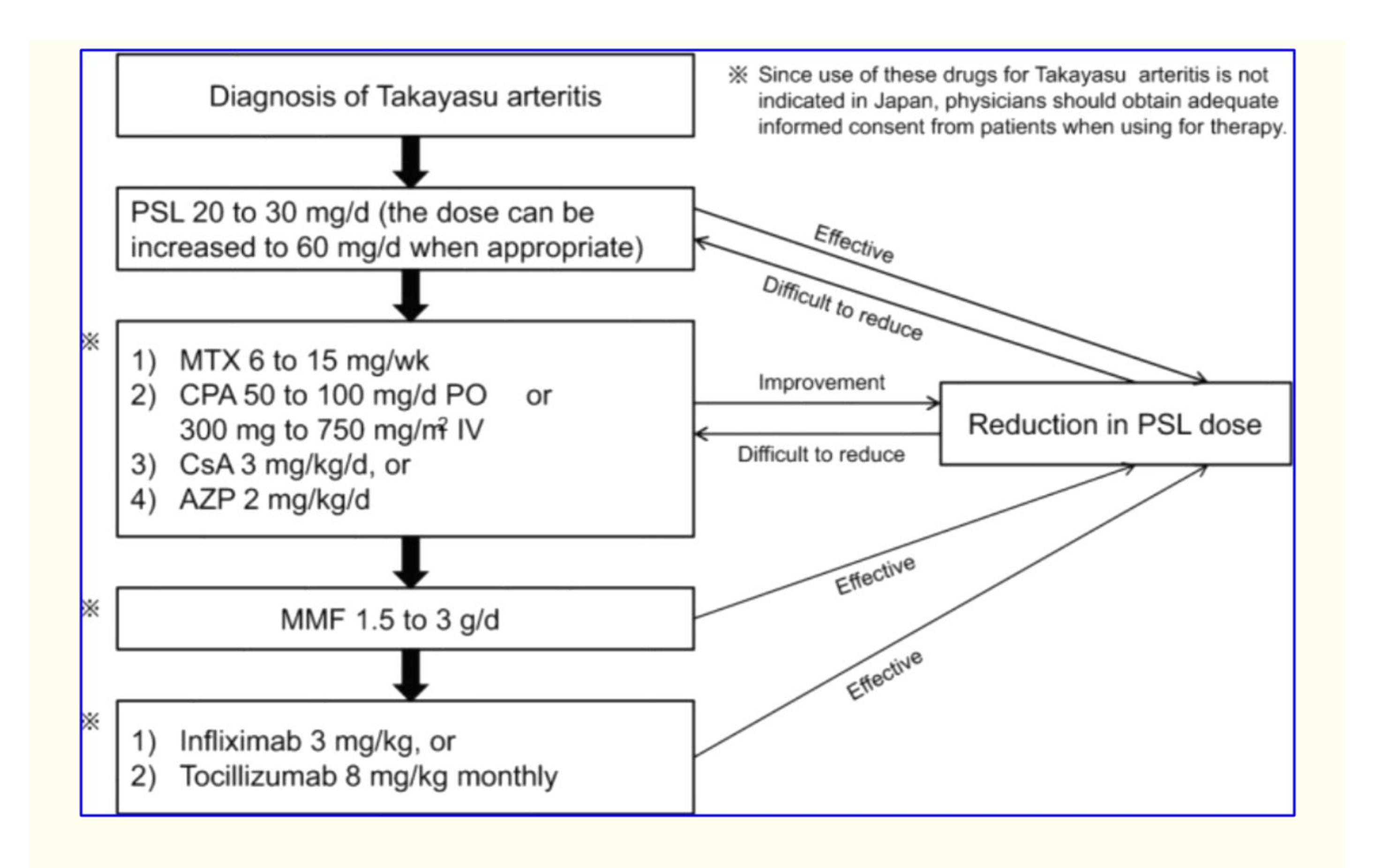


Figura 2. **Protocolo para el tratamiento médico de la arteritis de Takayasu**. **PSL** , prednisolona; **MTX** , metotrexato; **PO** , administración oral; **IV** , inyección intravenosa; **CsA**, ciclosporina A; **AZP** , azatioprina; **MMF** , micofenolato mofetilo. Revisado de la referencia [3]

4.2. Tratamiento de la vasculitis de vasos medianos

La poliarteritis nodosa es la vasculitis de vaso mediano representativa. Con base en la clasificación del síndrome de vasculitis realizada por CHCC en 1994, MPA se separó de PAN. Desde entonces, el número de casos notificados de PAN ha disminuido. La respuesta a la terapia con corticosteroides es mejor con PAN que con MPA. Sin embargo, en pacientes con insuficiencia orgánica, es deseable la terapia combinada con agentes inmunosupresores (Figura 3).

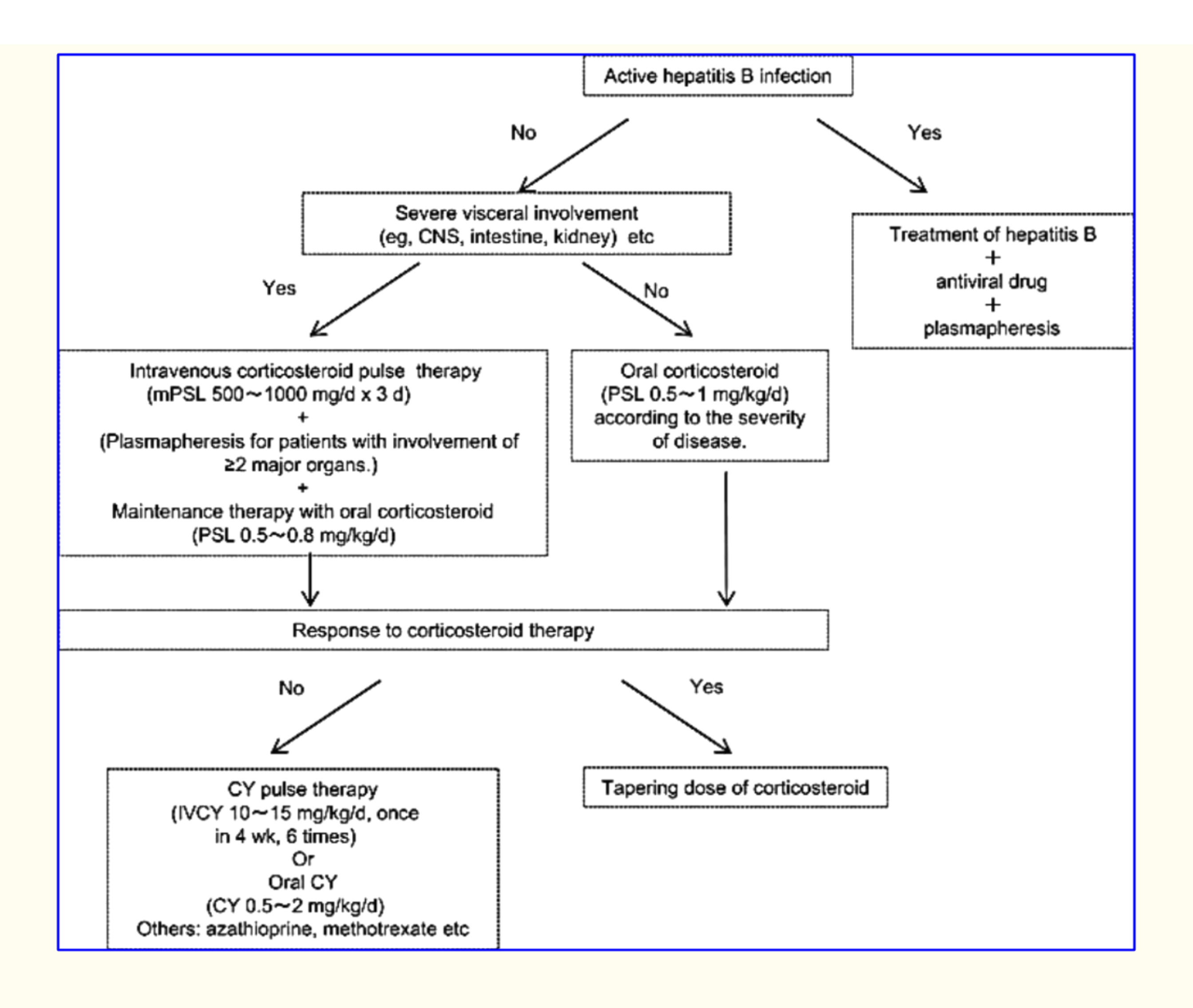


Figura 3. **Terapia de inducción para la remisión en poliarteritis nodosa**. Revisado de la referencia [3] . **mPSL**, metilprednisolona; **PSL**, prednisolona; **IVCY**, ciclofosfamida intravenosa; **CY**, ciclofosfamida

4.3. Tratamiento de la vasculitis de vasos pequeños

La poliangitis microscópica es un representante de la vasculitis de vasos pequeños con vasculitis necrosante de vasos pequeños (capilares y arteriolas). En muchos casos, los pulmones y los riñones son los principales órganos diana. La incidencia de positividad de ANCA es alta (~80%) en pacientes con MPA. En Japón, los casos de MPO-ANCA son más predominantes que los de PR3-ANCA. [12] En los países occidentales, hay más casos positivos de proteinasa 3 (PR3)-ANCA en AAV. Los informes de tratamiento con respecto a AAV en los países occidentales incluyen principalmente casos con PR3-ANCA positivo. [13]Tres grupos del Proyecto de Investigación sobre Medidas para Enfermedades Intratables del Ministerio de Salud y Trabajo en Japón establecieron conjuntamente las guías de práctica clínica para la vasculitis asociada a ANCA con vasculitis positiva para MPO-ANCA. Especialmente en el protocolo JMAAV, la AAV se clasifica en tres categorías separadas: casos leves (tipo limitado renal, tipo fibrosis pulmonar), casos graves (vasculitis sistémica, neumonitis intersticial con glomerulonefritis y tipo RPGN) y casos más graves (hemorragia alveolar difusa). , tipo perforación intestinal). Utilizaron tres protocolos diferentes para la terapia de inducción a la remisión utilizando agentes inmunosupresores según el grado de gravedad. Los principales fármacos utilizados en la terapia combinada son los corticosteroides y la ciclofosfamida. [14]Además, en Japón, además de los fármacos estandarizados antes mencionados para la terapia de inducción a la remisión, varios tratamientos (p. ej., terapia de inmunoglobulina intravenosa para casos con afectación de los nervios periféricos causada por EGPA resistente a los esteroides [15] ; o tratamiento con el anticuerpo anti-CD20, rituximab, [16] en GPA o MPA que es resistente a la terapia estándar con ciclofosfamida y corticosteroides) están permitidos por el sistema de seguro de asistencia médica.

El síndrome de vasculitis es una enfermedad rara de etiología desconocida. Además de los avances en el conocimiento sobre la patogenia de la vasculitis, creemos que grandes ensayos clínicos multicéntricos en Japón podrían ayudar a definir la etiología y el tratamiento óptimo para el síndrome de vasculitis.

Conflicto de intereses

Los autores han declarado explícitamente que no existen conflictos de intereses en relación con este artículo.

notas

Okazaki T, Shinagawa S, Mikage H. Síndrome de vasculitis: diagnóstico y tratamiento . *J Gen Fam Med* . 2017; 18 :72–78. https://doi.org/10.1002/jgf2.4 [artículo gratuito de PMC] [PubMed] [Google Scholar]

Referencias

1. Jennette JC, Folk RJ, Andrassy K, et al. Nomenclatura de vasculitis sistémicas: la propuesta de una conferencia de consenso internacional . *Artritis Rheum* . 1994; 37 :187–92. [PubMed] [Google Académico]

2. Jennette JC, Folk RJ, Bacon K, et al. 2012 revisó la nomenclatura de vasculitis de la Conferencia Internacional de Consenso de Chapel Hill . *Artritis Rheum* . 2013; 65 :1–11. [PubMed] [Google Académico]

3. Ozaki S, Ando M, Isobe M, et al. Guía para el manejo del síndrome de vasculitis (JCS2008) . Circo *J.* 2011; 75 :474–503. [PubMed] [Google Académico]

4. Fain O, Hamidou M, Cacoub P, et al. Vasculitis asociadas a neoplasias malignas: análisis de sesenta pacientes . *Artritis Rheum* . 2007; 57 :1473–80. [PubMed] [Google Académico]

5. Lyons PA, Rayner TF, Trivedi S, et al. Subconjuntos genéticamente distintos dentro de la vasculitis asociada a ANCA . *N Engl J Med* . 2012; 367 :214–23. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed] [Google Scholar]

6. Flint SM, McKinney EF, Smith KG. Conceptos emergentes en la patogenia de la vasculitis asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos . *Curr Opin Rheumatol* . 2015; 27 :197–203. [PubMed] [Google Académico]

7. Nakazawa D, Tomaru U, Suzuki A, et al. Conformación anormal y deterioro de la degradación de las trampas extracelulares de neutrófilos inducidas por propiltiouracilo: implicaciones de las trampas extracelulares de neutrófilos desordenadas en un modelo de rata de vasculitis asociada con anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos mieloperoxidasa . *Artritis Rheum* . 2012; 64 :3779–87. [PubMed] [Google Académico]

8. Greco A, Rizzo MI, De Virgilio A, et al. Síndrome de Goodpasture: una actualización clínica . *Autoinmune* Rev. 2015; 14 :246–53. [PubMed] [Google Académico]

9. Lee KH, Cho A, Choi YJ, et al. El papel de la tomografía por emisión de positrones con ^{18} F-fluorodesoxiglucosa en la evaluación de la actividad de la enfermedad en pacientes con arteritis de Takayasu . *Artritis Rheum* . 2012; 64 :866–75. [PubMed] [Google Académico]

10. Nordborg E, Nordborg C. Arteritis de células gigantes: estrategias de diagnóstico y tratamiento . *Curr Opin Rheumatol* . 2004; 16 :25–30. [PubMed] [Google Académico]

11. Chatterjee S, Flamm SD, Tan CD, Rodríguez ER. Diagnóstico clínico y manejo de vasculitis de grandes vasos: arteritis de Takayasu . *Curr Cardiol Rep* . 2014; 16 :499–508. [PubMed] [Google Académico]

12. Furuta S, Chaudhry AN, Hamano Y, et al. Comparación de fenotipo y resultado en poliangitis microscópica entre Europa y Japón . *J Reumatol* . 2014; 41 :325–33. [PubMed] [Google Académico]

13. Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, et al. Recomendaciones EULAR para el manejo de las vasculitis primarias de pequeño y mediano vaso . *Ann Rheum Dis* . 2009; 68 :310–7. [PubMed] [Google Académico]

14. Ozaki S, Atsumi T, Hayashi T, et al. Tratamiento basado en la gravedad para pacientes japoneses con vasculitis asociada a MPO-ANCA: estudio JMAAV . *Mod Reumatol* . 2012; 22 :394–404. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed] [Google Scholar]

15. Koike H, Akiyama K, Saito T, et al. Inmunoglobulina intravenosa para la neuropatía periférica residual crónica en la granulomatosis eosinofílica con poliangitis (síndrome de Churg-Strauss): un ensayo multicéntrico, doble ciego . *J Neurol* . 2015; 262 :752–9. [Artículo gratuito de PMC] [PubMed] [Google Scholar]

16. Nagafuchi H, Atsumi T, Hatta K, et al. Seguridad y eficacia a largo plazo de rituximab en 7 pacientes japoneses con vasculitis asociada a ANCA . *Mod Reumatol* . 2015; 25 :603–8. [PubMed] [Google Académico]

Artículos similares en PubMed

- La inhibición de la glucólisis en presencia de antígeno genera respuestas supresoras específicas de antígeno y frena la artritis reumatoide en ratones[Biomateriales. 2021]
- Impacto del Cambio Climático en las Enfermedades Oculares y Costos Económicos Asociados[Revista Internacional de Medio Ambiente...]
- Aortitis IgG4 de la aorta torácica ascendente: reporte de un caso y revisión de la literatura[Revista de casos de radiología...]
- Trampas extracelulares de neutrófilos (NET) y vasculitis[Revista Internacional de Medicina...]
- Diferentes endotipos de enfermedades en vasculitis fenotípicamente similares que afectan vasos sanguíneos de tamaño pequeño a mediano[Fronteras en Inmunología. 2021]